

Imagen del mes

Una causa infrecuente de estómago retencional

Jorge Vega S.^{1,2,3}, Helmuth Goecke S.^{1,3}, Roberto Espinosa C.^{4,5} y Mario Santamarina R.⁶

Image of the month

Infrequent cause of gastric retention

Mujer que a los 46 años fue operada de un carcinoma lobulillar de mama (CLM) con receptores hormonales (+) recibiendo posteriormente radioterapia y quimioterapia. Se prescribió tamoxifeno a permanencia. Se mantuvo asintomática durante 11 años en que se diagnosticó un hipotiroidismo, prescribiéndose tiroxina. Posteriormente apareció sensación de saciedad precoz y vómitos. La panendoscopia no mostró alteraciones. Dichos síntomas se hicieron más frecuentes, dificultándole la alimentación. Una segunda endoscopia 5 meses más tarde, mostró un estómago retencional sin lesiones en la mucosa. Destacó enflaquecimiento marcado (48 kg) con desaparición de la bola de Bichat y cicatriz en mama izquierda. Relató presentar fenómeno de Raynaud desde hacía un año y no tener dificultades

en la deglución. No presentaba hipertensión arterial, morfea, calcinosis ni esclerodactilia pero sí algunas telangiectasias en los labios. El abdomen presentaba piel redundante, ausencia del tejido celular subcutáneo y no existía hipersensibilidad, visceromegalia o masas palpables. El hemograma, VHS, proteína C reactiva, orina completa, creatinina, uremia, uricemia, glicemia, transaminasas, LDH, fosfatasas alcalinas, proteinemia, albuminemia, calcemia, fosfemia, cuantificación de inmunoglobulinas, C'3, C'4, cuantificación de IgG4, anticuerpos anti-ENA, antifosfolípidos y ANCA fueron normales o negativos. Los anticuerpos antinucleares fueron positivos a 1/2.580 con un patrón anti-centrómero.

La tomografía computada (TC) mostró las siguientes imágenes (Figura 1).

¹Departamento de Medicina, Escuela de Medicina, Universidad de Valparaíso, Valparaíso, Chile.

²Sección Nefrología, Servicio de Medicina, Hospital Dr. Gustavo Fricke, Viña del Mar, Chile.

³Sección Nefrología, Servicio de Medicina, Hospital Naval Almirante Nef, Viña del Mar, Chile.

⁴Departamento de Anatomía Patológica, Escuela de Medicina, Universidad de Valparaíso, Valparaíso, Chile.

⁵Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Naval Almirante Nef, Viña del Mar, Chile.

⁶Servicio de Radiología, Hospital Naval Almirante Nef, Viña del Mar, Chile.

Recibido: 29 de agosto de 2016

Aceptado: 30 de diciembre de 2016

Correspondencia a:
Dr. Jorge Vega Stieb
5 Norte 1035, Viña del Mar, Chile.
Teléfono: [+56-32] 2974237
jvegastieb@gmail.com



Figura 1.

¿Con estas imágenes que lesión sospecharía?

Imágenes en Gastroenterología

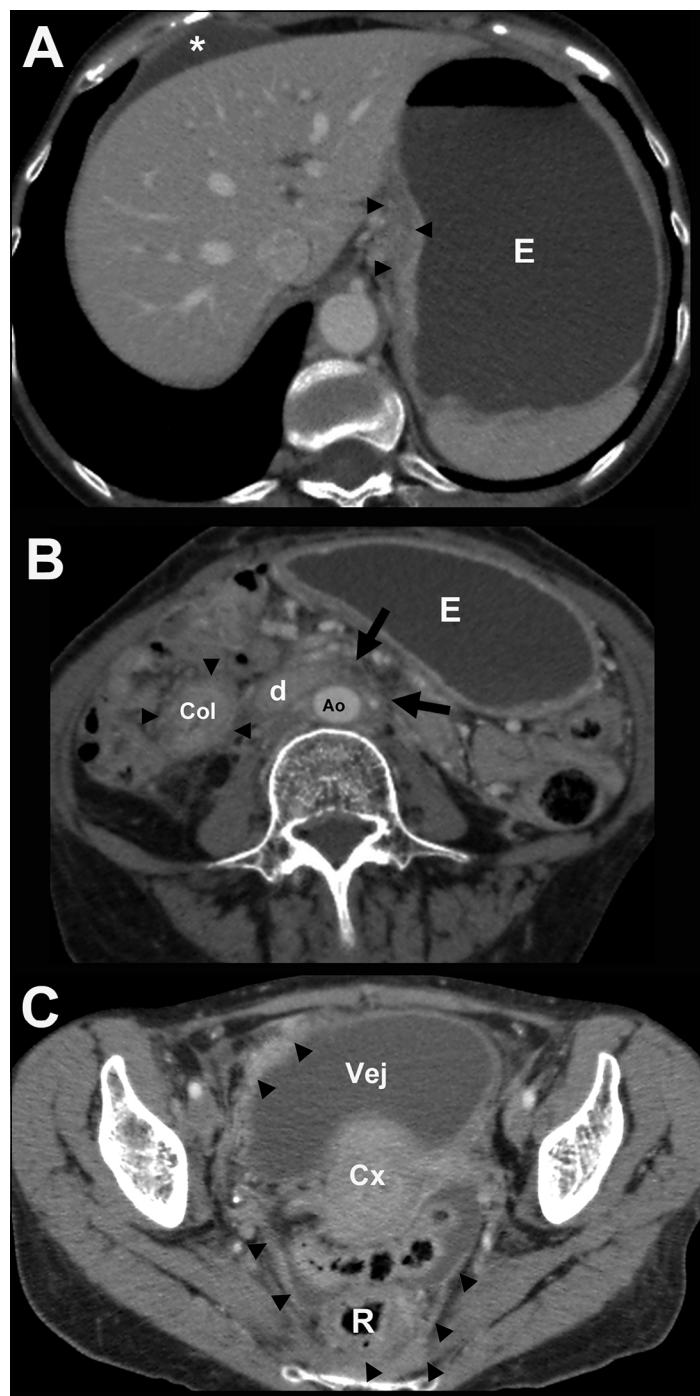


Figura 2. Imágenes axiales de TC con contraste EV (A, B y C) donde se evidencia la presencia de fibrosis que compromete retroperitoneo (flechas). Presencia de mínima cantidad de líquido ascítico (*) más evidente en espacio perihepático derecho, tejido de partes blandas que infiltra la grasa del epiplón menor en relación a curvatura menor (cabezas de flechas en A), que engloba el tercio proximal del colon (Col) (cabezas de flecha en B) y engrosamiento y realce peritoneal con compromiso del techo vesical en región anterolateral derecha, fondo de saco de Douglas y fascia mesorrectal en región izquierda (cabezas de flecha en C). Cámara gástrica (E); duodeno (d); aorta (Ao); Vejiga urinaria (Vej); Cuello uterino (Cx); Recto (R).

Se encontró presencia de tejido de densidad de partes blandas con realce a nivel de retroperitoneo compatible con fibrosis retroperitoneal (FRP) (flechas grandes), que englobaban la aorta (Ao), vena cava inferior, vasos mesentéricos superiores y ambas venas renales (VR). Había dilatación pielocalicial bilateral (U) secundaria a compromiso de ambos uréteres, distensión marcada de la cámara gástrica (E) con afinamiento a nivel de la región distal de la 2° y 3° porción duodenal (d), donde se observaba la presencia de tejido de densidad de partes blandas que englobaba y reducía el calibre más evidente en esta última (flechas negras pequeñas en B y C). El colon transverso proximal (Col) presentaba paredes engrosadas. Existe aumento de tamaño de la cabeza del páncreas (P) en relación a la FRP y un colédoco (Vb) dilatado hacia proximal. Ascitis (*). Vena porta (VP).

Se decidió no efectuar una biopsia del tejido retroperitoneal por el marcado enflaquecimiento, e iniciar corticoides (deflazacort 30 mg/día) y colchicina (0,5 mg c/12 h) como si se tratara de una FRP idiopática, ya que existía la posibilidad de una FRP secundaria a esclerosis sistémica o neoplásica. El estado general y los síntomas digestivos mejoraron salvo la aparición de diarrea, que obligó a reducir la dosis de colchicina a 0,5 mg/día.

Cuatro meses después, una nueva TC mostró persistencia del tejido retroperitoneal, mayor dilatación de la vía urinaria, ascitis, engrosamiento del peritoneo pelviano, curvatura menor del estómago y de la pared del colon derecho (Figura 2). Se sospechó que la FRP era neoplásica. Se instalaron catéteres ureterales y se efectuó una colonoscopia que reveló un intestino normal hasta el ángulo hepático, no pudiendo franquearse más allá, por rigidez sugerente de compresión extrínseca y estenosis acentuada del lumen del colon ascendente. Se planeó efectuar laparoscopia para tomar biopsias del peritoneo pelviano por la sospecha de carcinomatosis peritoneal, dado que no había líquido ascítico para analizar. Sin embargo, por el enflaquecimiento marcado (pesaba 36 kg) se consideró de alto riesgo quirúrgico. Se instaló una sonda nasoduodenal y se alimentó durante 2 meses hasta alcanzar un peso de 44 kg, después de lo cual se efectuó el procedimiento. El peritoneo pelviano estaba cubierto por múltiples nódulos pequeños que al cirujano le parecieron propios de una tuberculosis peritoneal. La biopsia del tejido mostró células neoplásicas dispuestas en "fila india" (Figura 3) con características típicas de metástasis de un CLM con receptores hormonales (+). La inmunohistoquímica para E-caderina fue (-) y mamaglobina (+). Se propuso quimioterapia, pero ella no lo aceptó. Los catéteres ureterales se cambiaron a los seis meses de instalados los primeros, sin complicaciones. Transcurridos 16 meses del diagnóstico de FRP, la paciente persiste muy delgada, utiliza

domperidona para facilitar el vaciamiento gástrico y mantiene tratamiento con corticoides (deflazacort 15 mg/día), colchicina y tiroxina.

Comentario

Esta paciente, estando en remisión de un CLM después de una mastectomía, radioterapia y quimioterapia, 13 años más tarde presentó un cuadro digestivo caracterizado por náuseas, vómitos persistentes que le dificultaban la alimentación y baja de peso de más de 15 kg en un período de pocos meses. La panendoscopia mostró un estómago de retención y la TC una estenosis del duodeno producida por compresión de tejido retroperitoneal sugerente de FRP. Ello originó la sospecha de que la FRP no fuera idiopática, sino que estuviera relacionada a una recidiva de su cáncer mamario, si bien ingería crónicamente tamoxifeno, droga que teóricamente podría protegerla de esta complicación, dado su uso beneficioso comunicado en FRP¹.

La FRP es un trastorno de baja incidencia, aunque en los últimos años su diagnóstico parece ser cada vez más frecuente². Si bien generalmente es idiopática, en alrededor de 25% de los casos se asocia a otras patologías como infecciones, traumatismos, hemorragias, desórdenes autoinmunes, enfermedades fibrosantes o relacionadas con IgG4, aterosclerosis aórtica y tumores. También se ha relacionado con el uso de algunas drogas, cirugía, radioterapia y quimioterapia³⁻⁸.

La FRP asociada a tumores malignos corresponde sólo a 5-10% del total y se ha comunicado en relación a cáncer de esófago, estómago, colon, páncreas, vesícula biliar, pulmón, riñón, uréteres, vejiga, próstata, útero, trompas de Falopio, mama, tiroides, tumores carcinoides, linfomas, mieloma múltiple y sarcomas⁵. El tejido fibroinflamatorio retroperitoneal habitualmente compromete a los uréteres, originando uropatía obstructiva e insuficiencia renal por compresión extrínseca. Con menor frecuencia produce síntomas vasculares por afectación de venas y arterias. Rara vez el tejido retroperitoneal compromete la vía biliar o el intestino, produciendo colestasia u obstrucción intestinal⁸.

En la búsqueda de otras patologías asociadas a FRP se encontró la presencia de anticuerpos antinucleares a título alto con un patrón anti-centrómero en la inmunofluorescencia. La paciente tenía el antecedente de presentar fenómeno de Raynaud desde hacía años y había telangiectasias en los labios, pero no existían otras manifestaciones clínicas de esclerosis sistémica progresiva (ESP). La asociación de FRP y ESP es muy rara y a la fecha se han comunicado sólo 3 casos⁹⁻¹¹. Ambas patologías pueden presentarse simultáneamente⁹ o con intervalos de hasta 17 años entre una y otra¹⁰.

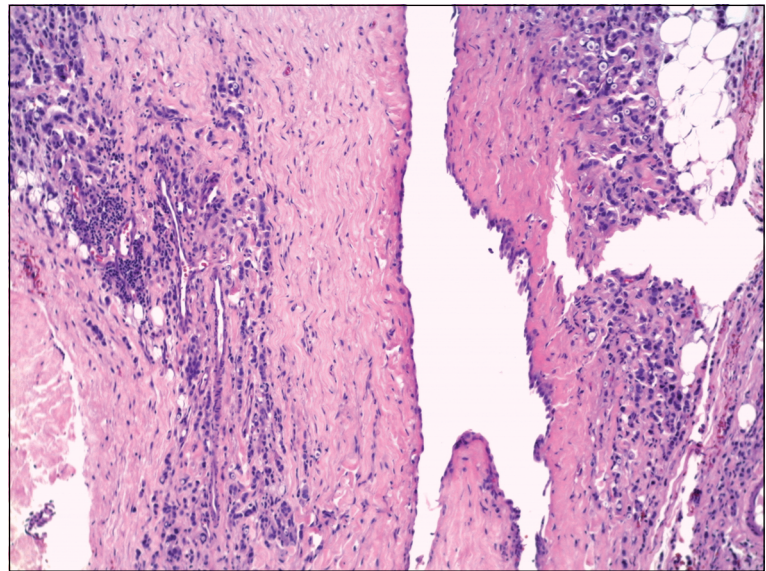


Figura 3. Microfotografía de biopsia de peritoneo pelviano. Bajo el mesotelio se aprecia fibrosis e infiltrado de células pequeñas de metástasis de carcinoma lobulillar de mama. Tinción con hematoxilina y eosina, 100X.

El compromiso del tracto gastrointestinal en la FRP es inusual y particularmente la obstrucción duodenal (OD) es muy rara. El primer caso de OD se comunicó en 1964 y al final del siglo XX solo habían sido publicados 8 casos¹²⁻¹⁴. Esta complicación se ha descrito tanto en la forma idiopática de FRP como en formas secundarias a aneurisma de la aorta abdominal, revascularización aórtica con prótesis vascular y tumores malignos¹⁴⁻¹⁶. La OD como complicación de la FRP puede presentarse en forma aislada o asociada a compresión de uréteres, vena cava inferior, aorta, arteria mesentérica y tronco celíaco^{15,17}. En una comunicación la OD se asoció a un síndrome de mala absorción, el que se interpretó como secundario a obstrucción del drenaje linfático del intestino delgado dado el hallazgo durante la operación de vasos linfáticos muy dilatados en el mesenterio del intestino delgado, distal a la masa de tejido retroperitoneal¹⁷.

El cáncer de mama más frecuente es la variedad ductal, correspondiendo la forma lobulillar a sólo 6,3% de los cánceres mamarios¹⁸. Esta última variedad tiene propensión a invadir las superficies serosas de los órganos, produciendo una intensa reacción desmoplásica. En el tracto gastrointestinal suelen afectarse las serosas del estómago, intestino delgado, colon, páncreas, vesícula y en la vía urinaria, los uréteres, vejiga y también las glándulas suprarrenales¹⁹. En la paciente descrita, además del compromiso duodenal y ureteral, hubo afectación del peritoneo pelviano, colon derecho, páncreas y estómago. Histológicamente es característico en las metástasis del CLM que las

Imágenes en Gastroenterología

células sean pequeñas, uniformes, tengan una gran vacuola intra-citoplasmática que desplaza al núcleo a los polos de la célula y que se distribuyan en "fila india"^{19,20}. El CLM con receptores hormonales positivos es el que más frecuentemente origina FRP, tal como ocurrió en esta paciente²¹.

Lo habitual es que la FRP aparezca en forma posterior al diagnóstico del cáncer mamario con intervalos de entre 2½ hasta 14 años^{21,22}, sin embargo, excepcionalmente la FRP puede ser la primera manifestación de un cáncer mamario no conocido^{18,22,23}. La FRP causada por un cáncer mamario puede presentarse sin evidencias de metástasis en otros sitios²⁰ o asociada al compromiso metastásico de otros órganos²¹. Ella también puede ser la primera manifestación de una recidiva tumoral como ocurrió con esta paciente.

En la terapia de la OD secundaria a una FRP se han utilizado con éxito los corticoides y en otras oportunidades se ha efectuado duodenolisis quirúrgica o anastomosis gastroyeyunal¹³⁻¹⁷. En la terapia de la FRP maligna, además de los corticoides se ha utilizado quimioterapia^{5,18,20-23} y colchicina⁵. En esta enferma la utilización de corticoides asociado a colchicina permitió superar la OD originada por la FRP, permitiéndole alimentarse en forma satisfactoria, probablemente por una reducción parcial del volumen del tejido retroperitoneal que comprimía al duodeno; sin embargo, dicha terapia no logró evitar el desarrollo de obstrucción ureteral (que motivó la instalación de catéteres) y el compromiso del colon derecho que a la fecha de la redacción de esta comunicación no se había manifestado clínicamente.

Referencias

- 1.- Brandt AS, Kamper L, Kukuk S, Haage P, Roth S. Tamoxifen monotherapy in the treatment of retroperitoneal fibrosis. *Urol Int* 2014; 93: 320-5.
- 2.- Swartz RD. Idiopathic retroperitoneal fibrosis: a review of the pathogenesis and approaches to treatment. *Am J Kidney Dis* 2009; 54: 546-53.
- 3.- Vega J, Goecke H, Tapia H, Labarca E, Santamarina M, Martínez G. Treatment of idiopathic retroperitoneal fibrosis with colchicine and steroids: a case series. *Am J Kidney Dis* 2009; 53: 628-37.
- 4.- Vega J, Goecke H, Santamarina M. Retroperitoneal fibrosis associated with chronic use of ergotamine: report of one case. *Rev Med Chile* 2011; 139: 489-94.
- 5.- Vega J, Ceriani A, Jensen D. Retroperitoneal fibrosis associated with malignancies: report of eight cases. *Rev Med Chile* 2014; 142: 791-8.
- 6.- Vega J, González L, Goecke H, Carrasco A, Santamarina M. Fibrosis retroperitoneal idiopática metacrónicamente asociada a pseudotumor de cabeza de páncreas. Terapia exitosa con corticoides y colchicina. *Nefroplus* 2011; 4: 39-44.
- 7.- Vaglio A, Maritati F. Idiopathic retroperitoneal fibrosis. *J Am Soc Nephrol* 2016; 27: 1880-9.
- 8.- Vaglio A, Salvarani C, Buzio C. Retroperitoneal fibrosis. *Lancet* 2006; 367: 241-51.
- 9.- Mansell MA, Watts RW. Retroperitoneal fibrosis and scleroderma. *Postgrad Med J* 1980; 56: 730-3.
- 10.- Gerth HU, Willeke P, Sunderkötter C, Spieker T, Köhler M, Pavenstädt H, et al. Systemic sclerosis and collagenous colitis in a patient with retroperitoneal fibrosis. *Scand J Rheumatol* 2011; 40: 322-3.
- 11.- Cochat P, Colon S, Laville M, Maillet P, Lefrançois N, Moskovtchenko JF, et al. Retroperitoneal fibrosis and generalized scleroderma. *Nephrologie* 1985; 6: 27-30.
- 12.- Schneider CF. Idiopathic retroperitoneal fibrosis producing vena caval, biliary, ureteral and duodenal obstructions. *Ann Surg* 1964; 159: 316-20.
- 13.- Yamada H, Komatsu R, Nagae H, Fujioka Y, Fujita M. Idiopathic retroperitoneal fibrosis with duodenal obstruction successfully treated with corticosteroids. *Intern Med* 1998; 37: 592-8.
- 14.- Jun BM, Lee EY, Yoon YJ, Kim EK, Ahn MS, Lee CK, et al. Retroperitoneal fibrosis with duodenal stenosis. *J Korean Med Sci* 2001; 16: 371-4.
- 15.- Tamura S, Yokoyama Y, Nakajo K, Morita T, Wada K, Onishi S. A rare case of idiopathic retroperitoneal fibrosis involving obstruction of the mesenteric arteries, duodenum, common bile duct, and inferior vena cava. *Intern Med* 2003; 42: 812-7.
- 16.- Torella M, De Santo LS, Della Corte A, Espósito S, Onorati F, Nappi G, et al. Extensive retroperitoneal fibrosis with duodenal and ureteral obstruction associated with giant inflammatory aneurysm of the abdominal aorta. *Tex Heart Inst J* 2003; 30: 311-3.
- 17.- Chew CK, Jarzyllo SV, Valberg LS. Idiopathic retroperitoneal fibrosis with protein-losing enteropathy and duodenal obstruction successfully treated with corticosteroids. *Can Med Assoc J* 1966; 5: 1183-8.
- 18.- Yousef GM, Gabril MY, Al-Haddad S, Mulligan AM, Honey RJ. Invasive lobular carcinoma of the breast presenting as retroperitoneal fibrosis: a case report. *J Med Case Rep* 2010; 4: 175.
- 19.- Merino MJ, Livolsi VA. Signet ring carcinoma of the female breast: a clinicopathologic analysis of 24 cases. *Cancer* 1981; 48: 1830-7.
- 20.- Gogas J, Markopoulos C, Kouskos E, Gogas H, Kiriakou V. Metastatic retroperitoneal and mediastinal fibrosis as first sign of recurrence of breast cancer. *Eur J Surg* 2001; 167: 715-8.
- 21.- Recloux P, Weiser M, Piccart M, Sculier JP. Ureteral obstruction in patients with breast cancer. *Cancer* 1988; 61: 1904-7.
- 22.- Soto Villalba J, Flores Ortiz J, Gutiérrez Somoscarrera JA, Flores Ginéz J. Nephritic colic caused by periureteral fibrosis resulting from metastasis from lobular carcinoma of the breast. *Arch Esp Urol* 2001; 54: 180-3.
- 23.- Singh N, Bhinder A. Metastatic retroperitoneal fibrosis as first sign of breast cancer. *IJCRI* 2012; 3: 23-5.